

Aus der Otorhinolaryngologischen Klinik und Poliklinik der Universität Zürich

(Direktor: Prof. Dr. med. U. Fisch)

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. med. U. Fisch

Laryngo-Tracheo-Oesophageale Fistel

Seltene Mißbildung der Luftwege

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät

der Universität Zürich

Vorgelegt von

Michael Novoselac

von Zagreb (Jugoslawien)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. U. Fisch

Zürich 1973

1974



Sonderdruck aus HNO, Bd. 22, S. 186—190 (1974)

© by Springer-Verlag 1974



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507208_0067

Laryngotracheoesophageal Cleft.

Summary. If not diagnosed the laryngotracheoesophageal cleft has a lethal outcome. The symptoms are similar to the tracheoesophageal fistula with laryngeal stridor, coughing and aspiration on feeding, cyanosis, recurrent pneumonia and sometimes aphonia. In contrast to the tracheoesophageal fistula the laryngotracheoesophageal cleft usually cannot be diagnosed radiologically.

The presented cases demonstrate that:

1. Direct laryngoscopy is the most effective procedure to diagnose such a cleft if the physician is aware of its possible existence and actively looks for it.

2. Successful surgical correction of the cleft is possible by use of modern microsurgical techniques.

Zusammenfassung. Die laryngo-tracheo-oesophageale Fistel ist eine seltene kongenitale Mißbildung der Luftwege, die

unerkannt zu einem letalen Ausgang führt. Es wird auf die Entstehung solcher Mißbildungen hingewiesen sowie ihre klinisch wichtige Einteilung nach Pettersson erwähnt.

Die Symptome einer solchen Mißbildung sind: inspiratorischer Stridor, Hustenanfälle und Cyanose mit Aspiration bei Nahrungsaufnahme und — seltener — Aphonie. Da im Gegensatz zu den häufigeren und mehr bekannten oesophago-trachealen Fisteln (Typ Vogt und sog. H-Fisteln) die röntgenologische Untersuchung meistens stumm bleibt, wird die Diagnose einer laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel am besten anhand der direkten Laryngoskopie gestellt. Die zwei beschriebenen, eigenen Fälle zeigen:

1. daß der Nachweis einer laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel nur dann gelingt, wenn man danach sucht; und

2. daß mit Hilfe moderner mikrochirurgischer Technik eine solche Mißbildung erfolgreich beseitigt werden kann.

I. Einleitung

Die laryngo-tracheo-oesophageale Fistel ist eine spaltförmige Verbindung zwischen dem Larynx, Trachea und Oesophagus, die von der Incisura interarytenoidea bis zur Bifurkation der Trachea reichen kann. Im Gegensatz zu den mehr bekannten oesophago-trachealen Fisteln die häufig zusammen mit einer Oesophagusatresie (Typ Vogt) oder ohne Atresie („H-Fisteln“) vorkommen, sind die laryngo-tracheo-oesophagealen Fisteln sehr selten. Erstmals wurde eine solche Mißbildung 1792 von Richter beschrieben. Bis zum Erscheinen der ersten Arbeit von Pettersson (1955) wurde die laryngo-tracheo-oesophageale Fistel in der klinischen Literatur gar nicht erwähnt. Es ist der große Verdienst von Pettersson, die Aufmerksamkeit der klinischen Welt auf die Existenz dieser Mißbildung gerichtet und somit ihre Frühdiagnose und Behandlung gefordert zu haben.

Embryologie

Die Entwicklung des Atemapparates und des Oesophagus kann voneinander nicht getrennt werden. Bei einem Embryo von 3 mm (2. Woche) ist am vorderen Teil des kranialen Darmrohres die sogenannte Lungenrinne erkennbar, die eigentliche Anlage des Kehlkopfes und der Trachea (Abb. 1a). Die ganze Anlage liegt hinter dem Kiemenkorb. Während des Wachstums wird der craniale Teil des Darmrohres in den Kiemenkorb hineingeschoben, so daß der künftige Kehlkopf seine mesenchymalen Anteile (Knorpel, Muskeln und Bindegewebe) aus dem Kiemenkorb erhält. Die ventrale Anlage wächst sehr rasch in die Länge, an ihrem unteren Abschnitt entwickeln sich die „Lungenknospen“. In der Lungenrinne beginnt gleichzeitig die Teilung des Darmrohres durch die epitheliale Längswülste (Abb. 1b). Die Teilung setzt sich von caudal nach cranial fort. Durch die Annäherung der Wülste wird zuerst ein epitheliales Septum oesophago-tracheale gebildet, aus dem später durch das Einwachsen des Mesenchyms die definitive Trennwand zwischen der Trachea, dem Larynx und dem Oeso-

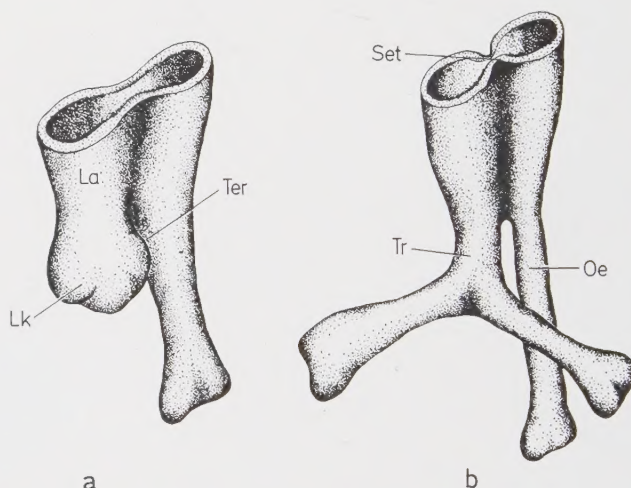


Abb. 1a Die Entwicklung des Atemapparates und des oesophagus. La die Anlage des Kehlkopfes, Lk Lungenknospen, Ter tracheo-oesophageale Rinne. b Set Septum oesophago-tracheale, Tr Trachea, Oe Oesophagus

phagus entsteht. Die normale Entwicklung des Septums ist bei einem Embryo von 9 mm abgeschlossen. Bleibt das Einwachsen des Mesenchyms aus, so lösen sich die Epithelien wieder auf unter Bildung einer offenen Fistel zwischen dem Oesophagus, der Trachea und dem Larynx (Abb. 2).

Einteilung

Pettersson hat anhand von insgesamt 29 seit 1955 aus der Literatur gesammelten Fälle folgende Einteilung der laryngo-tracheo-oesophagealen Fisteln vorgeschlagen (Abb. 3):

Typ I — laryngo-oesophageale Fistel: die Spaltbildung erstreckt sich von der Incisura interarytenoidea bis zum caudalen Rand des Cricoids.

Typ II — partielle laryngo-tracheo-oesophageale Fistel: die Spaltbildung reicht noch caudaler und nimmt einige Trachealringe ein.

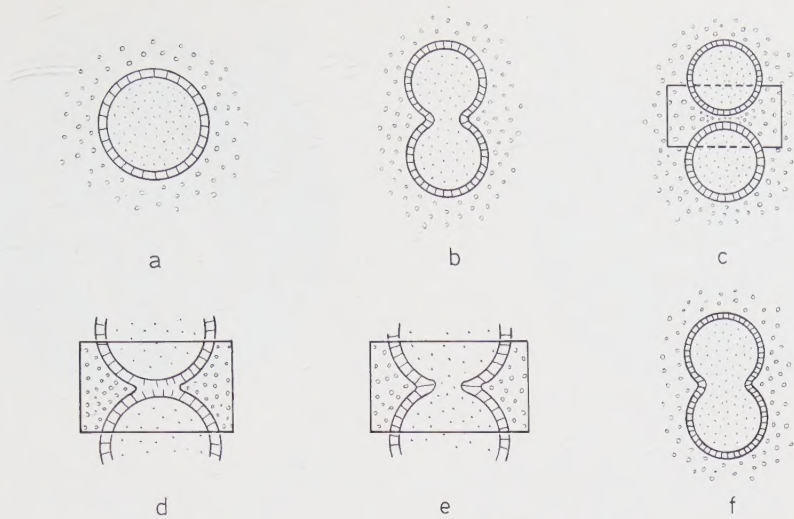


Abb. 2a—f. Schematische Darstellung der *normalen Entwicklung* der Trennwand zwischen dem Oesophagus und der Trachea (a, b, c) und der *Entstehung einer spaltförmigen Verbindung* (d, e, f): a das craniale Darmrohr, b Annäherung der epithelialen Längswülste, c Einwachsen des Mesenchyms und Bildung einer definitiven Trennwand, d das Einwachsen des Mesenchyms bleibt aus, e die Epithelien lösen sich auf, f Entstehung einer spaltförmigen Verbindung

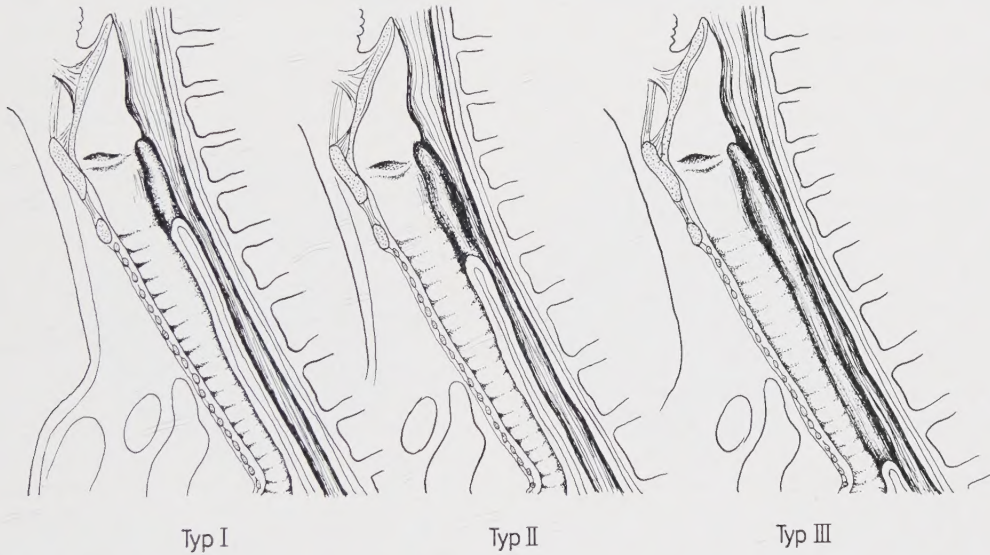


Abb. 3. Einteilung der laryngo-tracheo-oesophagealen Fisteln nach Pettersson. Typ I laryngo-oesophageale Fistel, Typ II partielle laryngo-tracheo-oesophageale Fistel, Typ III totale laryngo-tracheo-oesophageale Fistel

Typ III — totale laryngo-tracheo-oesophageale Fistel: ist die schwerste Mißbildung bei welcher der Spalt von der Incisura interarytenoidea bis zur Bifurkation der Trachea reicht.

Die Kombination vom Typ I und II mit einer Oesophagusatresie ist möglich.

Symptome

Die Symptome einer solchen Mißbildung sind die gleichen wie bei einer oesophago-trachealen Fistel: laryngealer Stridor, gleich nach der Geburt auftretende Hustenanfälle bei Nahrungsaufnahme mit Cyanose, häufige Aspiration mit Pneumonie und — seltener — Aphonie.

Trotz dieser recht typischen Symptomatik kann die *Diagnose* einer laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel Schwierigkeiten bereiten, wenn man nicht gezielt nach dieser Mißbildung sucht. Die Diagnose

wird am besten und am einfachsten durch die *direkte Laryngoskopie* gestellt. Die *Röntgenkinematographie* ist die einzige Methode, die es ermöglicht, die Spaltbildung röntgenologisch zu diagnostizieren, sie führt aber nicht immer zu dem gewünschten Ergebnis.

II. Eigene Beobachtungen

Anhand zwei eigener zwischen 1970 und 1973 behandelter Fälle von laryngo-tracheo-oesophagealen Fisteln werden wir zeigen:

1. daß die direkte Laryngoskopie die einfachste und sicherste Methode ist, die Mißbildung zu diagnostizieren, wenn der Arzt nach ihr bewußt sucht, und
2. daß mit Hilfe moderner mikrochirurgischer Technik eine partielle laryngo-tracheo-oesophageale Fistel erfolgreich verschlossen werden kann.

Fall 1. Es handelte sich um ein Mädchen, das als erstes Kind gesunder Eltern nach einer normalen

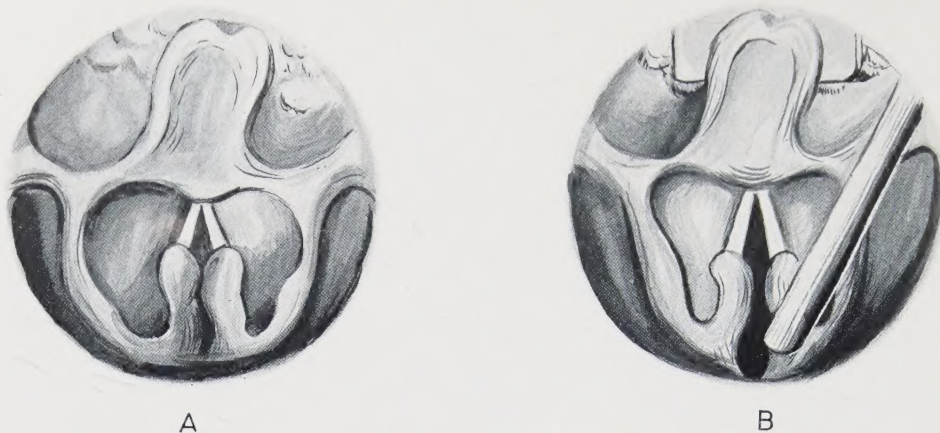


Abb. 4A u. B. Ausdehnung der partiellen laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel beim Fall 1. Die Fistel war zunächst nicht sichtbar (A); erst nachdem die Festigkeit der hinteren Larynxwand mit einem Saugrohr geprüft wurde (B) kam die Fistel zum Vorschein

Schwangerschaft am 8. 6. 1970 geboren wurde. Gleich nach der Geburt traten beim Neugeborenen Schluckstörungen auf: der Säugling wurde bei jedem Trinkversuch stets cyanotisch und dyspnoisch. Acht Tage nach der Geburt mußte das Kind wegen Stridor, Atemnot und Cyanose in das Säuglingsheim verlegt werden. Die Vermutungsdiagnose einer oesophago-trachealen Fistel konnte röntgen-kinematographisch nicht bestätigt werden. Bei der ersten direkt-laryngoskopischen Untersuchung wurde lediglich eine kleine, weiche und eng zusammengefaltete Epiglottis gesehen. Die aryepiglottischen Falten wurden als normal bezeichnet, die Aspiration durch den ungenügenden Verschluss des Kehlkopfes durch die kleine Epiglottis erklärt. Am 28. 9. 1970 mußte das Kind wegen immer schwerer werdenden respiratorischer Insuffizienz mit inspiratorischem Stridor und Cyanose in das Kinderspital verlegt werden. Es wurde die nasale Intubation ausgeführt und eine Magensonde eingelegt. Alle nachfolgenden Extubationsversuche sind mißlungen, das Mädchen geriet jedesmal nach der Extubation in schwerste Dyspnoezustände mit Aspiration und inspiratorischem Stridor. Demzufolge mußte am 18. 11. 1970 die Tracheotomie ausgeführt werden. Drei weitere laryngoskopische Untersuchungen konnten die Symptome nicht eindeutig erklären.

Am 26. 2. 1971 — 8 Monate nach der Geburt — wurde bei der 6. Laryngoskopie erstmals gezielt nach einer laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel gesucht indem mit einem Saugrohr die Festigkeit der hinteren Larynxwand geprüft wurde (Abb. 4). Man fand dabei eine vom Larynx bis zu dem 2. Trachealring hinabreichende Fissur (*partielle laryngo-tracheo-oesophageale Fistel*, Typ II nach Pettersson.)

Die chirurgische Korrektur der Mißbildung wurde bei dem damals 9 Monate alten Mädchen am 16. 3. 1971 in unserer Klinik ausgeführt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos; die Magensonde wurde nach 4 Tagen entfernt, die Dekanülierung erfolgte nach 2 Wochen. Die kleine Patientin konnte nach 4 Wochen aus dem Kinderspital entlassen werden. Heute ist das Kind 2½ Jahre alt und entsprechend entwickelt. Die Stimme und Atmung sind normal.

Fall 2. Der zweite Patient, ein Knabe, wurde ebenfalls als erstes Kind gesunder Eltern nach einer normalen Schwangerschaft termingerecht am 25. 12. 1972

geboren. Da der Knabe gleich nach der Geburt bei jedem Trinkversuch hustete, mußte er am 7. Tag wegen Verdacht auf Aspirationspneumonie in eine auswärtige Kinderklinik eingewiesen werden. Auch in der Klinik bereitete die Ernährung des Kindes anfänglich die größten Schwierigkeiten: unmittelbar nach der Nahrungsaufnahme trat ein starker Husten auf, so daß deswegen eine Magensonde eingelegt werden mußte.

Bei der Eintrittsuntersuchung konnten in der Klinik folgende Mißbildungen festgestellt werden: Mikrocephalie, Hypospadias glandis und ein vesico-urethraler Reflex.

Die Röntgenaufnahme des Thorax zeigte ein ausgedehntes Lungeninfiltrat im rechten Mittel- und Oberfeld. Der Versuch, die Vermutungsdiagnose einer oesophago-trachealen Fistel durch die Kontrastmitteluntersuchung röntgenologisch zu bestätigen, scheiterte auch bei diesem Patienten. Aufgrund der technisch nicht ganz befriedigenden Untersuchung wurde das Überfließen des Kontrastmittels aus dem Oesophagus in die Trachea auf Höhe des Larynx vermutet.

Die erste direkt-laryngoskopische Untersuchung wurde von einem erfahrenen Otorhinolaryngologen ausgeführt: er entdeckte eine Spaltbildung, die sich von der Incisura interarytenoidea etwa 5—7 mm caudalwärts erstreckte. Die häufigen Aspirationen wurden dadurch eindeutig erklärt und der kleine Patient nach erfolgreicher konservativer Behandlung der Pneumonie zur chirurgischen Korrektur der Mißbildung in unsere Klinik überwiesen.

Bei der am 6. 4. 1973 ausgeführten chirurgischen Korrektur der Mißbildung konnte der vom Endoskopiker erhobene Befund weitgehend bestätigt werden: die Spaltbildung reichte von der Incisura interarytenoidea bis zum unteren Rand des Cricoids hinab. Es handelte sich um eine *laryngo-oesophageale Fistel* vom Typ I (Pettersson).

Postoperativ wurde der kleine Patient in das Kinderspital zur weiteren Überwachung verlegt. Die Tracheotomie mußte in diesem Falle nicht ausgeführt werden. Der kleine Patient konnte nach 3 Wochen das Kinderspital in praktisch beschwerdefreiem Zustand verlassen.

Bei der *chirurgischen Korrektur* der Mißbildungen (*partielle laryngo-tracheo-oesophageale Fistel* Typ II,

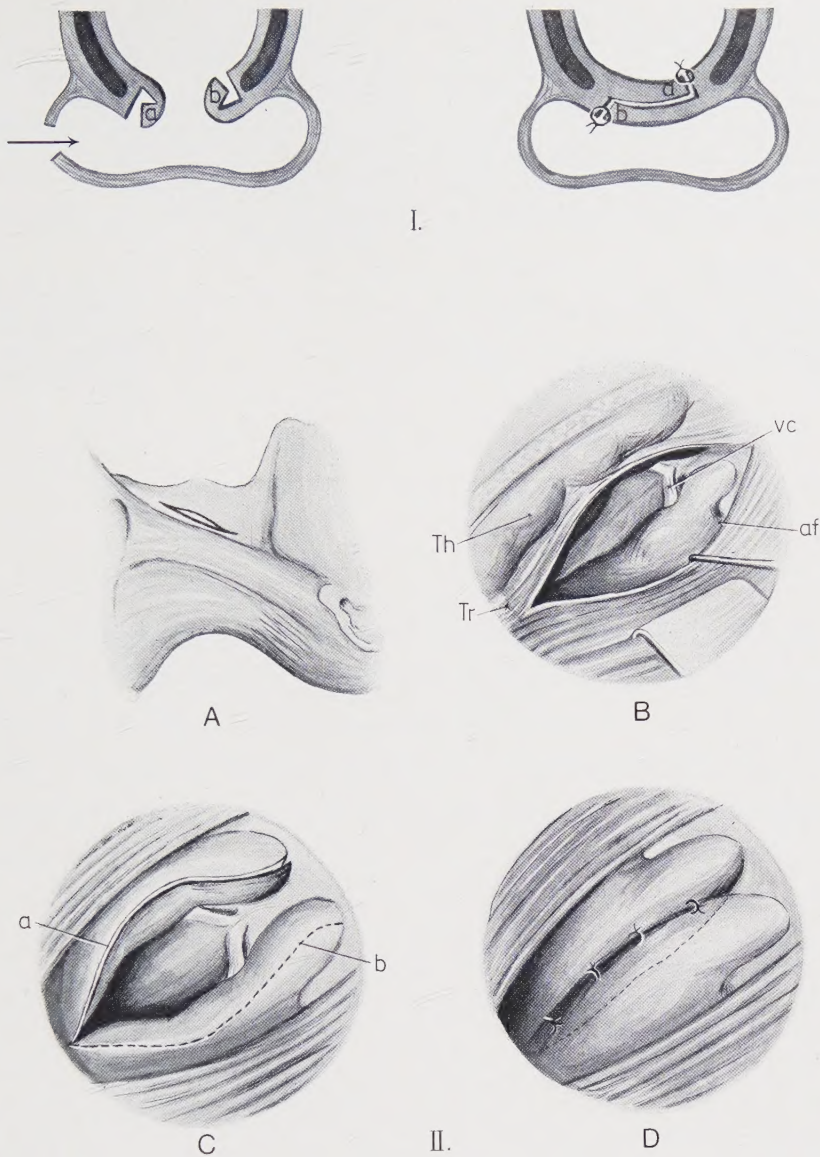


Abb. 5. I. Prinzipien der chirurgischen Korrektur der laryngotracheo-oesophagealen Fistel. Nach Eröffnung des Hypopharynx von der linken Seite her wurden zwei Schleimhautlappen gebildet (a und b) und übereinander vernäht. II. Schematische Darstellung der Operation. A Hautinzision; B Eröffnung des Hypopharynx und Darstellung der Fistel, Tr Trachea, Th Schilddrüsenlappen, vc das rechte Stimmband, af aryepiglottische Falte; C Inzision in der Schleimhaut zur Bildung von zwei Lappen, a Inzision für den vorderen Lappen; b Inzision für den hinteren Lappen; D die Fistel wird mit zwei sich überdeckenden Schleimhautlappen zweischichtig verschlossen

laryngo-oesophageale Fistel Typ I) wurde bei beiden Patienten das analoge Vorgehen angewandt (Abb. 5 I und II); die Hautinzision erfolgte entlang dem Vorderrand des linksseitigen M. sternocleidomastoideus. Mit Hilfe des Operationsmikroskopes (OPMI 6—Zeiss) wurde der Hypopharynx eröffnet und die Larynxhinterwand und der Oesophagus dargestellt. Der Bildung von 2 sich zu überdeckenden Schleimhautlappen wurde besondere Beachtung geschenkt. Diese Lappen wurden zweischichtig übereinander vernäht. Als Nahtmaterial diente der atraumatische 4—0 Chromcatgut.

III. Diskussion

Die beschriebenen Fälle zeigen deutlich:

1. welchen Schwierigkeiten man ausgesetzt ist wenn man nach einer laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel nicht gezielt sucht. Darauf ist es auch zurückzu-

führen, daß in der Mehrzahl der bisher bekannten Fälle die richtige Diagnose erst post mortem im Seziersaal gestellt wurde; und

2. daß bei der frühzeitigen, richtigen Diagnose — dies setzt aber beim Untersucher Kenntnisse über die Existenz einer solchen Mißbildung voraus — zahlreiche lebensgefährliche Komplikationen vermieden werden können. Bei der heute üblichen Zusammenarbeit zwischen dem Otorhinolaryngologen, Kinderärzten und Anaesthesisten dürfte die frühzeitige Diagnose und geeignete Behandlung einer solchen Mißbildung keine Schwierigkeiten mehr bereiten.

Die chirurgische Korrektur der Mißbildung bleibt die Methode der Wahl zur Behandlung der laryngo-tracheo-oesophagealen Fisteln. Pettersson konnte 1969 anhand 29 von ihm aus der Weltliteratur gesammelten Fälle zeigen, daß von 14 operierten Kindern 6 überlebten. Alle nicht operierten sind gestorben. Die chi-

urgische Behandlung der Fisteln vom Typ I und II wird mit Hilfe moderner mikrochirurgischer Technik vom erfahrenen Otorhinolaryngologen erfolgreich ausgeführt. Die Korrektur einer totalen laryngo-tracheo-oesophagealen Fistel gehört in die Hände eines ausgewiesenen Kinderchirurgen, der im Rahmen eines hochqualifizierten Zentrums für die Heilung dieser bisher meist letalen Mißbildung besorgt sein wird.

Literatur

- Blumberg, J. B., Stevenson, J. K., Lemire, R. J., Boyden, E. A.: Surg. (St. Louis), **57**, 559 (1965)
 Clara, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen, 5. Aufl. Leipzig: Thieme 1955
- Daum, R., Hecker, W. Ch., Rossner, J. A., Wenz, W.: Z. Kinderchir. **2**, 314 (1965)
 Frates, R. E.: Radiology **88**, 484 (1967)
 Griscom, N. T.: Amer. J. Roentgenol. **97**, 211 (1966)
 Grob, M.: Bronches **18**, 161 (1955)
 Pettersson, G.: Acta chir. scand. **110**, 250 (1955)
 Pettersson, G.: Z. Kinderchir. **7**, 43 (1969)
 Shapiro, M. J., Falla, A., Irvington, N. J.: Ann. Otol. Rhin. Laryngol. **75**, 961 (1966)
 Strupler, W.: Arch. klin. exp. Ohr.-Nas.- und Kehl.-Heilk. **197**, 193 (1970)

Dr. med. M. Novoselac
 Otorhinolaryngologische Klinik
 Kantonsspital
 Rämistr. 100
 CH-8006 Zürich

Die vorliegende Arbeit wurde auf Anregung von meinem Chef, Herrn Prof. Dr. med. U. Fisch abgefaßt. An dieser Stelle möchte ich ihm für die immer freundliche und anregende Unterstützung herzlichst danken.

Herrn Dr. med. P. Dangel, Leitender Arzt der Anaesthesie-Abteilung am Kinderspital Zürich möchte ich für die liebevolle Betreuung der kleinen Patienten besonders danken.

Curriculum vitae

Am 19. September 1939 wurde ich in Bjelovar (Jugoslawien) geboren. Die Primarschule und das Gymnasium besuchte ich in Zagreb (Jugoslawien), wo ich 1958 die Matura bestand. Anschließend immatrikulierte ich mich an der Medizinischen Fakultät der Universität Zagreb und schloß das Medizinstudium 1964 in Zagreb ab.

Von 1964 bis Herbst 1966 arbeitete ich als Assistent am Anatomischen Institut der Universität Zagreb. Die klinische Ausbildung begann ich im Herbst 1966 in der Schweiz, und zwar:

Vom Oktober 1966 bis März 1967 als Assistenzarzt am Röntgeninstitut des Bürgerspitals in Solothurn (Chefarzt Dr. med. K. Schärer).

Vom März 1967 bis Juli 1970 als Assistenzarzt der Chirurgischen Klinik des Bürgerspitals in Solothurn (Chefarzt Prof. Dr. med. R. Berchtold).

Seit Juli 1970 arbeite ich als Assistenzarzt an der Otorhinolaryngologischen Klinik und Poliklinik der Universität Zürich.